FACULTÉ DE MÉDECINE DE STRASBOURG

ANNÉE 1922 N° 15

THÈSE

PRÉSENTÉE POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

ANDRÉ FRŒLICH

Né à Alexandrie (Égypte), le 23 mai 1891.

Sur deux cas de rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire avec communication inter-ventriculaire.

Président : M. BARD, Professeur.

STRASBOURG
IMPRIMERIE STRASBOURGEOISE
1922

FACULTÉ DE MÉDECINE DE STRASBOURG

ANNÉE 1922 N° 15

THÈSE

PRÉSENTÉE POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

ANDRÉ FRŒLICH

Né à Alexandrie (Égypte), le 23 mai 1891.

Sur deux cas de rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire avec communication inter-ventriculaire.

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

Président : M. BARD, Professeur.

STRASBOURG
IMPRIMERIE STRASBOURGEOISE
1922

FACULTÉ DE MÉDECINE DE STRASBOURG

Doyen ..... M. Weiss O. ✻ ✪ I.
Assesseur ..... M. Bouin ✻ ✪ I.

	PROFESSEURS
Embryologie	MM. Ancel ✻ ✪ I.
Anatomie	Forster ✪ A.
Histologie	Bouin ✻ ✪ I.
Physiologie	N....
Physique biologique	Weiss O. ✻ ✪ I.
Chimie biologique	Nicloux ✪ I.
Anatomie pathologique	Masson ✪ A.
Pharmacologie, Médecine expérimentale	Ambard ✪ A.
Hygiène, Bactériologie	Borrel O. ✻ ✪ I.
Médecine légale	Chavigny O. ✻ ✪ I.
Clinique médicale	Bard O. ✻ ✪ I. Blum Léon ✻ ✪ A.
Clinique chirurgicale	Sencert O. ✻ ✪ I. Stolz ✻ ✪ A.
Clinique ophtalmologique	Duverger ✪ A.
Clinique dermatologique	Pautrier ✻ ✪ A.
Clinique psychiatrique	Pfersdorff ✪ A.
Clinique neurologique	Barré ✻ ✪ A.
Clinique oto-rhino-laringologique	N.....
Clinique gynécologique et accouchements	Schickelé ✪ A.

CHARGÉS DE COURS

MM. Aron Max ✪ A.	MM. Gunstett ✪ A.	MM. Rohmer ✪ A.
Bellocq ✪ A.	Hanns ✻ ✪ A.	Schæffer ✪ A.
Blum Paul ✻ ✪ I.	Hugel ✪ A.	Schwartz ✪ A.
Canuyt	Keller ✪ A.	Strohl (agrégé) ✪ A.
Gelma ✪ A.	Lickteig ✪ A.	Vaucher ✪ A.
Géry ✪ A.	Weill ✪ A.	Fontes
Boez (Méd. d'argent épidémies)	Reeb ✪ A.	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON MAITRE

Monsieur le Professeur L. Bard

Professeur de Clinique médicale à la Faculté de Strasbourg
Membre associé de l'Académie de Médecine
Officier de la Légion d'Honneur

En témoignage d'admiration avec l'expression de ma respectueuse gratitude pour le grand honneur qu'il m'a fait de me nommer assistant dans son service.

Sur deux cas de rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire avec communication inter-ventriculaire.

par le

Docteur André FRŒLICH

INTRODUCTION

Au cours de notre séjour, à titre d'assistant, dans le service de M. le professeur Bard, nous avons eu l'occasion d'observer plusieurs cas de maladies congénitales du cœur chez des adultes. Ne possédant, sur ce chapitre de pathologie cardiaque, nous l'avouons sans fausse honte, que des notions assez vagues, nous nous sommes efforcé de combler cette lacune, en parcourant la littérature et les nombreuses observations publiées sur ce sujet.

Il est vrai que le médecin a surtout l'occasion de rencontrer ce genre de maladies chez les enfants, du fait même que les lésions se produisent au cours de la vie intra-utérine. Celles-ci sont bien souvent même trop accentuées pour être compatibles avec une survie notable ; ce qui fait perdre à ces cas une grande partie de leur intérêt clinique, d'autant plus que chez le tout jeune enfant, l'application rigoureuse des méthodes d'exploration est impraticable et que la plupart du temps un diagnostic précis est impossible à poser.

Mais, par contre, nombreux sont les sujets, atteints de cardiopathies congénitales qui, en dépit de leurs lésions, parviennent à l'âge adulte, souvent même sans présenter le moindre symptôme gênant, ou tout au moins en n'accusant que des troubles suffisamment légers pour permettre une existence à peu près normale. Ce sont là les cas qui intéressent surtout le clinicien, en posant, dans toute son ampleur, le grand problème des maladies congénitales du cœur, problème que l'on peut actuellement arriver à résoudre en partie, en ce qui concerne le côté clinique, en particulier, en établissant un diagnostic presque aussi exact que pour les cardiopathies acquises. Il est vrai que l'on peut faire intervenir ici, dans l'examen du malade, tous les moyens modernes dont dispose la clinique pour arriver à des solutions précises, confirmées par les autopsies.

Mais, à côté du problème si épineux du diagnostic, les maladies congénitales du cœur offrent encore à la sagacité des chercheurs toute une série d'autres énigmes, qui, disons-le tout de suite, restent beaucoup plus obscures et enveloppées de mystère, comme toutes les questions ayant rapport aux origines de la vie. Il en est ainsi, en particulier, pour l'étiologie. Ici, aucune certitude : on est en plein domaine de l'hérédité ; si une partie des sujets atteints de vices congénitaux du cœur, sont issus de parents en apparence sains, il n'en est pas moins vrai que, souvent, on peut suivre de générations en générations des lésions identiques, frappant quelquefois tous les membres d'une même famille. Mais l'origine même de la tare première, dont on suit la transmission, reste mystérieuse, malgré les nombreuses hypothèses proposées : on a invoqué, entre autres, l'action dystrophique de l'hérédo-syphilis, de la tuberculose ; on a fait jouer un rôle à la consanguinité, aux intoxications, telles que l'alcoolisme, le saturnisme, etc. Mais, dans l'état actuel de la question, le *primum movens* des lésions nous échappe complètement.

Très incertaine également reste la pathogénie des cardiopathies congénitales, quoique dans cette étude on puisse déjà se baser sur des faits précis, dont l'interprétation seule soulève des discussions.

Deux théories se trouvent en présence pour expliquer les lésions en question :

La première, déjà proposée pas Sénac, défendue par Meckel, est la théorie embryogénique. Elle ne fait intervenir qu'un arrêt dans le développement du cœur et se base uniquement sur l'étude minutieuse de l'embryologie de cet organe. — Celle-ci est en effet indispensable à connaître dans ses détails pour comprendre les malformations qu'on rencontre chez l'adulte. — Grâce aux travaux de Lindes, de Rokitansky, de Keith surtout, cette théorie permet d'expliquer à merveille la genèse d'un grand nombre de malformations. Mais elle reste forcément muette sur l'origine même du vice initial.

Pour Morgagni, au contraire, toutes les affections congénitales du cœur seraient régies par l'inflammation. C'est la théorie également soutenue par Cruveilhier, Lancereaux et plus récemment par Letulle qui rattache toutes les lésions à une endocardite fœtale. Comme le dit Lancereau «la tératologie du cœur n'est autre chose que la pathologie de cet organe pendant la vie intra-utérine».

En présence de ces deux théories, en apparence nettement opposées, doit-on prendre position en faveur de l'une et rejeter complètement la seconde? Nous ne le pensons pas, car il est incontestable que l'une et l'autre contiennent une part de vérité. L'endocardite fœtale, par exemple, joue un rôle certain dans la production de quelques lésions, celles qui se localisent sur les valvules, en particulier ; on retrouve en effet à leur niveau des traces nettes d'un processus inflammatoire qui ne diffère en rien de celui des cardiopathies de l'adulte. L'infection a lieu au cours de la vie intra-utérine, à travers le placenta qui est loin de constituer un filtre parfait pour les germes pathogènes. Par contre, la théorie infectieuse, reste incapable de rendre compte de certaines malformations complexes, telles que les transpositions de vaisseaux, les persistances de voies circulatoires fœtales, les absences d'une cloison du cœur, etc., lésions dont le mécanisme est clairement expliqué, dans la théorie adverse, par un trouble embryogénique. Comme on le voit, aucune des deux hypothèses ne peut s'appliquer à l'ensemble des malformations ; leur pathogénie étant variable, il nous paraît logique d'être éclectique et de choisir, dans les deux théories, les arguments convenant le mieux à chaque cas particulier.

Le diagnostic enfin des cardiopathies congénitales reste le principal problème que devra envisager le clinicien. C'est, dans notre travail, cette question qui a surtout retenu notre attention : avec elle, en effet, le praticien se trouve d'abord aux prises. Mais, comme le dit Barrié : « Le diagnostic de ces maladies est toujours difficile et il est rare que l'autopsie ne réserve pas quelque surprise au clinicien ». Cette constatation devra nous rendre très prudent dans nos affirmations et nous obliger à faire appel à toutes les ressources fournies par la clinique moderne : radiographie, tracés graphiques et électriques, etc.

Aussi, avons-nous cru faire œuvre utile en exposant dans notre thèse inaugurale, deux cas de lésions congénitales du cœur, dont nous discutons ensuite les diagnostics, en les comparant entre eux et en les confrontant avec des cas analogues recueillis dans la littérature. Nous serions heureux d'avoir contribué ainsi, à diminuer, dans l'étude du diagnostic des affections congénitales du cœur, les chances de surprises que les autopsies peuvent réserver.

OBSERVATIONS PERSONNELLES

1re OBSERVATION

Mlle R... Anne, couturière, entre à l'hôpital civil le 8 juin 1920.

Antécédents. — Voici les renseignements fournis par la malade sur ses antécédents héréditaires et personnels. Ses parents sont morts l'un et l'autre : le père à l'âge de 51 ans d'une affection cardio-rénale attribuée à l'alcoolisme ; la mère à l'âge de 47 ans d'une maladie de cœur s'accompagnant d'anasarque.

Ils ont eu huit enfants dont trois seulement sont actuellement vivants :

une fille, en bonne santé, mariée depuis quelques années, sans enfant ;

un garçon, âgé de 22 ans, cuisinier, en bonne santé apparente ; cependant, aux dires de sa sœur, il serait atteint d'une affection cardiaque qui a débuté dans l'enfance par des sensations d'angoisse à la moindre émotion. Il se plaint souvent de palpitations et de battements de cœur, ainsi que de gêne de la respiration au moment des efforts, mais il ne présente pas de cyanose. Quoique son développement physique paraisse normal, il a cependant été refusé au service militaire.

Quant aux cinq autres enfants, ils n'ont vécu que quelques mois et sont morts d'affections indéterminées.

La dernière enfant est Mlle R... Anne, née le 7 novembre 1901. Elle ne peut malheureusement donner que des renseignements assez imprécis sur sa première enfance, qui paraît avoir été normale et exempte de toute maladie grave. Ce n'est que lorsque la malade commença à marcher que ses parents remarquèrent pour la première fois de la cyanose de la face. Au début elle n'apparaissait que par intervalle à la suite des efforts et ne s'installa définitivement qu'au

bout de quelques années. Vers cette époque se seraient produit également des crises nerveuses, pendant lesquelles le visage devenait complètement bleu.

Cependant, à partir de l'âge de 5 ou 6 ans, la malade commence à aller à l'école et ne semble pas avoir montré de retard dans le développement intellectuel. Elle déclare avoir toujours été essoufflée au moindre effort un peu violent. A l'école, en particulier, elle ne peut pas courir et prendre part aux jeux de ses camarades de classe, étant génée par des battements de cœur et de la dyspnée.

Vers l'âge de 7 ans, pendant une période de plusieurs mois, elle est obligée de rester alitée une partie de la journée, les symptômes précédents s'étant aggravés progressivement, en particulier la cyanose et la dyspnée. A la suite de ce long repos l'état général redevient peu à peu meilleur et elle peut reprendre une existence normale, sans toutefois voir disparaître complètement ses troubles. Elle traverse ainsi une période de quelques années relativement calmes, pendant laquelle elle peut apprendre et exercer sans trop de peine le métier de couturière. Quoique n'ayant jamais fait de maladies aiguës elle est obligée, à nouveau, en 1916, de suspendre ses occupations et de rester au repos pendant près de trois mois, à la suite d'une recrudescence de la dyspnée et des battements de cœur.

Jusqu'à la fin du mois de mai 1920 l'état reste stationnaire. A ce moment la malade commence à tousser et à éprouver des maux de tête. En même temps apparaît pour la première fois un léger œdème prémalléolaire : la cyanose augmente d'intensité, la dyspnée nocturne empêche le sommeil. La malade se décide à venir à la consultation de la policlinique le 8 juin, d'où elle est envoyée le jour même dans le service, à la salle 126.

Examen somatique. — Jeune fille âgée de 18 ans, de constitution robuste, en très bon état de nutrition. Elle ne présente aucun signe d'infantilisme, aucun stigmate de syphilis héréditaire. Les seins et le système pileux sont normalement développés. Il existe une forte scoliose de la colonne vertébrale, convexe à droite. Par contre aucune déformation des membres : les doigts en particulier, sont effilés et n'offrent nullement l'aspect de baguettes de tambour.

Seul un symptôme attire l'attention : c'est la cyanose très accusée et existant en dehors de tout effort physique. Elle n'est pas répartie uniformément sur tout le corps mais présente comme lieu

d'élection, les extrémités et la face : là elle occupe surtout les lèvres, le menton, le nez et les joues sous forme de placards violacés, qui donnent à la malade un aspect rubicond très particulier. Au contraire, les muqueuses de la langue et du pharynx sont très peu atteintes. Les mains et les pieds ont une couleur presque bleue, qui s'atténue progressivement, en remontant vers la racine des membres. Sur le reste du corps la cyanose est plus discrète : l'abdomen notamment est pâle, ainsi que le thorax sur lequel se détachent les seins très cyanosés.

En palpant les téguments on constate que la peau a une température très nettement plus faible qu'à l'ordinaire, en particulier aux membres inférieurs, à la face antérieure du thorax, aux mains et aux avant-bras. D'ailleurs la malade déclare elle-même qu'elle est très sensible au froid dont elle souffre presque toute l'année ; elle se plaint d'avoir constamment les pieds et les jambes glacés. La peau offre en outre à la palpation, une rugosité et une sécheresse anormale plus accusée également aux membres inférieurs. On note enfin un œdème dur, qui ne conserve pas cependant l'empreinte du doigt, sauf légèrement sur le dos du pied et à la face antérieure de la jambe, et qui donne plutôt la sensation d'un épaississement de la peau.

Les yeux ne présentent rien de particulier : la teinte des conjonctives est normale : l'examen du fond d'œil, pratiqué au service ophtalmologique, n'a rien montré de remarquable.

La dentition est bonne. La langue humide, légèrement blanche. Les muqueuses du pharynx et de la bouche à peine cyanosées.

A cou, il n'existe pas d'adénopathie. Le corps thyroïde est légèrement hypertrophié par un petit goitre parenchymateux qui ne gêne nullement les mouvements de la respiration ou de la déglutition.

Le thorax est large, bien développé et se dilate bien à l'inspiration. Au rachis on note une scoliose dorsale fixe convexe à droite, produisant une déformation de la cage thoracique : l'hémithorax droit est saillant en arrière alors que le gauche est légèrement aplati et rétracté.

La percussion des poumons montre que leur limite inférieure se trouve au niveau de l'apophyse épineuse de la dixième vertèbre dorsale. Le diaphragme est un peu moins mobile à droite qu'à gauche. La sonorité pulmonaire est normale sauf aux bases où il existe une zone de submatite large de quelques travers de doigts, plus étendue

à droite qu'à gauche. A l'auscultation on entend, en avant, une respiration faible, mais sans bruits anormaux; en arrière, par contre, quelques râles ronflants disséminés et à la partie toute inférieure des poumons des râles sous-crépitants fins indiquant un état congestif du parenchyme pulmonaire.

Cœur. — A l'examen de la face antérieure du thorax on ne voit aucun battement dans la région de la pointe ; par contre, on constate, surtout à jour frisant, au niveau des articulations serto-costales des troisième et quatrième côtes, une surface de la largeur de la paume de la main, animée de légers soulèvements, visibles à chaque systole. Cette voussure, quoique peu accusée est cependant nettement visible à un examen attentif. Le reste de la région précordiale n'offre rien de particulier à l'inspection. Dans les creux sus-claviculaires on voit des battements des jugulaires, peu accusés d'ailleurs.

Plus intéressants et plus caractéristiques sont les signes fournis par la palpation. Elle permet d'abord de constater que le choc de la pointe se trouve dans le cinquième espace intercostal gauche, à deux travers de doigts environ en dehors de la ligne mamelonnaire ; il est légèrement diffus, malaisé à localiser exactement, mais ne présente pas de caractère typique. A la palpation large, à l'aide de la paume de la main et surtout en faisant incliner la malade sur le côté gauche, on perçoit de temps en temps, un très léger frémissement systolique, profond, paraissant se produire loin de la main.

En appliquant la main à plat sur la région précordiale, au milieu de la ligne qui réunit la pointe à la base du cœur, on constate la présence d'un soulèvement que l'on arrive à délimiter nettement. Son centre se trouve dans le troisième espace intercostal à 4 cm. en dehors du bord sternal gauche, et son diamètre est approximativement de 5 cm. dans les deux sens : il correspond donc à peu près à la largeur de la paume de la main qu'il vient heurter à chaque systole, en donnant l'impression d'un choc en dôme. En explorant cette région avec la pulpe des doigts, on a la sensation qu'ils sont repoussés excentriquement à chaque expansion systolique. Enfin, au moment où se produit le soulèvement on sent un frémissement beaucoup plus net qu'à la pointe, exactement synchrone avec le pouls de la carotide.

Le creux épigastrique, l'aorte en arrière de la fourchette du sternum, les carotides, palpées avec soin, ne fournissent pas de renseignements intéressants.

En traçant, par la percussion, l'aire de matité cardiaque sur la paroi du thorax, on constate qu'elle est plus étendue que normalement : le bord droit du cœur notamment dépasse le sternum de deux travers de doigts ; à gauche la ligne de matité cardiaque est fortement oblique et déplacée en dehors de 2 à 3 cm. Il existe donc une augmentation de volume très marquée du cœur, en particulier dans le sens transversal.

L'auscultation enfin permet d'entendre, à la pointe du cœur, un souffle systolique léger, occupant tout le premier bruit. Il se propage faiblement vers l'aisselle où il s'atténue rapidement. Le deuxième bruit est normal. En déplaçant le stéthoscope vers la base du cœur, le souffle perçu à la pointe devient de plus en plus intense pour atteindre son maximum dans le troisième espace intercostal gauche, au centre de la région animée de battements systoliques, à 4 cm. de la ligne marginale gauche du sternum. Ses caractères sont les suivants : il est franchement systolique, de forte intensité, sans être rude cependant, absolument constant, non influencé par les mouvements respiratoires, ou les changements de position du corps. Aux autres foyers d'auscultation, dans le deuxième espace intercostal droit, et à la région apexienne, le souffle, quoique beaucoup plus faible, s'entend encore distinctement. Mais son caractère le plus typique est sa propagation dans la partie supérieure de l'hémithorax gauche, vers le sommet du creux axillaire et jusque sous la clavicule gauche, où il s'atténue progressivement pour réapparaître, très faible dans le dos, le long du bord interne de l'omoplate en particulier.

Le deuxième bruit du cœur à la base est accentué ; il n'existe pas de souffle diastolique.

Enfin, fait important à noter, l'auscultation des vaisseaux du cou, montre qu'il se fait une propagation du souffle dans les carotides, surtout dans la carotide gauche, jusque vers l'angle du maxillaire.

Le pouls radial bat à 95 ; il est petit, régulier, inégal. La tension artérielle est de 130/90 mm. de mercure. (Méthode de Riva-Rocci.)

L'abdomen, légèrement ballonné, est sensible à la palpation. Le foie est augmenté de volume, dépassant le rebord costal de deux travers de doigts ; son bord est dur, douloureux. La rate est également hypertrophiée ; son pôle inférieur perceptible à la palpation, au moment des inspirations profondes. Le système nerveux ne pré-

sente rien d'anormal. Les pupilles rondes, égales, un peu irrégulières, réagissent vivement à la lumière et à l'accommodation.

Les réflexes tendineux et cutanés sont vifs, égaux des deux côtés. Dans les urines, dont le poids spécifique est de 1010, la réaction acide, on trouve 2 gr. $^{0}/_{00}$ d'albumine. Pas de sucre, pas d'urobilinogène. La diurèse est de 15 à 1800 cm^3 dans les 24 heures. Le dépôt urinaire, étalé sur lame, après centrifugation montre une abondance de leucocytes plus ou moins altérés, ainsi que de nombreuses cellules épithéliales groupées en placards. Par contre aucun cylindre granuleux, mais quelques très rares cylindres hyalins.

L'épreuve de la perméabilité rénale, pratiquée chez la malade quelques jours après son entrée à l'hôpital, décèle un léger retard dans l'élimination du bleu de méthylène, qui n'apparaît dans les urines qu'une heure et demie après l'injection sous-cutanée. L'élimination se fait suivant une courbe irrégulière et se prolonge au delà de 48 heures. — 50 heures après l'injection on trouve encore de légères traces de substance colorante dans l'urine.

L'examen du sang donne les résultats suivants : Hémoglobine : 98 %. Hématies : 8.160.000. Valeur globulaire 0,5. Leucocytes : 5.800. Il existe donc une polyglobulie très marquée.

2e OBSERVATION

La deuxième observation concerne un jeune homme de 21 ans, employé de bureau, entré à l'hôpital le 29 mars 1921.

Antécédents. — Les antécédents héréditaires ne présentent rien d'intéressant. Ses parents sont en bonne santé l'un et l'autre. Il a une sœur, âgée de 15 ans, qui est en parfaite santé. Antécédents personnels : (d'après les renseignements fournis par les parents du jeune malade). La naissance a eu lieu à terme après une grossesse normale ; l'accouchement, trainant en longueur a été terminé au forceps. A la naissance, l'enfant paraissait tout à fait normal : il a été allaité au sein, sans difficulté, pendant dix mois. A l'âge de deux mois environ, il aurait eu des convulsions, affection sur laquelle

la mère ne peut donner que des renseignements très vagues : il est impossible, en particulier, de lui faire préciser si l'enfant, dès cette époque, avait de la cyanose.

Ce n'est que lorsqu'il commença à faire ses premiers pas, d'ailleurs à l'âge normal, que l'entourage fut frappé par les deux symptômes suivants : coloration violette de la face, et gêne de la respiration, s'accentuant sous l'influence des cris. Un médecin, consulté à ce moment, aurait diagnostiqué une maladie de cœur et porté un très mauvais pronostic.

Cependant, malgré ses troubles, l'enfant continue à se développer normalement, et résiste à plusieurs maladies infectieuses ; il eut, en effet, successivement, entre 4 et 10 ans la diphtérie, la scarlatine, la rougeole, qui ne paraissent pas avoir présenté de gravité particulière.

Par contre, la dyspnée d'effort et la cyanose vont en augmentant progressivement : l'enfant n'a jamais pu courir ou même marcher rapidement sans être aussitôt arrêté par le manque de souffle. Vers l'âge de 4 à 5 ans la cyanose est définitivement installée et a envahi tout le corps. Le développement intellectuel ne paraît pas avoir été retardé et le petit malade arrive, sans difficulté à terminer ses études primaires.

A l'âge de 14 ans survient, sans cause apparente, un léger œdème de la face : un examen médical révèle la présence d'albumine dans les urines ; le malade est mis au régime lacto-végétarien pendant quelques semaines. Tout paraît rentrer dans l'ordre au bout de ce temps lorsque survient brusquement une crise épileptiforme, avec perte de connaissance, mouvements cloniques des membres, morsure de la langue et augmentation très marquée de la cyanose. Depuis cette époque (1914) jusqu'en 1917, les crises se renouvellent plusieurs fois avec les mêmes caractères ; puis, à la suite d'un traitement bromuré, elles s'espacent de plus en plus et ne se produisent plus que sous forme d'absences avec perte de connaissance très passagère, sans chute.

Enfin en 1916 le malade se met à tousser, puis fait une première hémoptysie, de la valeur d'un demi-verre, qui se répète pendant une huitaine de jours. Cependant l'état général ne s'altère que très peu, et n'empêche pas le malade de reprendre ses occupations au bout de quelques semaines, la toux ayant complètement disparu.

L'hémoptysie se renouvelle 5 à 6 fois pendant deux ans, moins abondante que la première. Depuis 1918, de temps en temps, quelques très rares filets de sang dans les crachats.

Jusqu'à son entrée dans le service, l'état général est resté stationnaire : malgré la forte cyanose et les troubles respiratoires, le malade peut circuler, à condition de marcher très lentement, mener une vie presque normale et remplir sans trop de peine ses fonctions d'employé de bureau.

Ce n'est qu'au début du mois de mars 1921, qu'ayant présenté de la toux et une recrudescence de ses troubles respiratoires, il a été amené à consulter un médecin, qui lui a conseillé de se soumettre à un examen complet dans un service de médecine.

Examen somatique. — Le malade est un adolescent de 21 ans, en assez bon état de nutrition. Son poids est de 47 kg. 500. Sa taille de 1 m. 58. Le tronc est déformé par une cypho-scoliose, produisant une élévation de l'épaule gauche et une voussure du dos ; le cou est court et comme enfoncé dans les épaules. A première vue, le sujet a un aspect chétif et malingre, qui est encore accentué par l'expression de la physionomie, vieillotte et triste.

Mais ce que l'on remarque avant tout, c'est la coloration presque bleue de la face et des mains, beaucoup plus accusée que dans le cas précédent. La cyanose est si intense que le malade attire l'attention dans la rue, et devient un objet d'étonnement pour les passants, ce qu'il a parfaitement remarqué lui-même. La face et les extrémités sont, comme toujours, particulièrement cyanosées : les ailes du nez, les pavillons des oreilles, les pommettes ont une teinte violet foncé : les lèvres et les muqueuses en général sont presque bleues-noirâtres. Les conjonctives, injectées, nettement bleutées. Sous l'influence des efforts physiques la cyanose s'accentue immédiatement, en particulier lorsqu'on dit au malade de tousser ou de faire quelques pas un peu rapides. A cette occasion, il éprouve également des battements de cœur, la respiration s'accélère, et si l'effort se prolonge quelque temps il se produit une véritable crise asthmatiforme qui oblige le malade à s'asseoir pour reprendre haleine. La marche en terrain accidenté, l'ascension des escaliers est, de ce fait, rendue très pénible. Enfin, le malade est particulièrement sensible aux intempéries : le vent le gêne beaucoup et rend la marche presque impossible ; il craint tout spécialement le froid dont il cherche à se pré-

server en se couvrant de vêtements de laine, même en été. Au repos, par contre, et surtout quand il est couché à plat, il n'accuse aucun trouble fonctionnel : la respiration est régulière et calme, les palpitations disparaissent, la cyanose diminue un peu. Le sommeil est normal, l'appétit bon, les digestions ne présentent rien de particulier. La température rectale oscille autour de 36°,5.

Il existe quelques troubles cérébraux, assez discrets : des céphalées légères mais fréquentes, un certain degré de torpeur et d'apathie. Le développement psychique est nettement retardé et au-dessous de la moyenne de celui d'un jeune homme de son âge. Malgré cet état d'infantilisme intellectuel le malade a pu suivre sans trop de difficultés les cours de l'école primaire et obtenir son certificat d'études.

Physiquement il existe également un retard dans l'apparition des caractères sexuels secondaires : la voix est restée enfantine, le système pileux rudimentaire, les saillies musculaires masquées par un panicule adipeux abondant ; cependant le développement des organes génitaux est normal.

L'examen des extrémités montre l'existence de déformations typiques des doigts et des orteils en baguettes de tambour, caractérisant les doigts hippocratiques. Les ongles sont bombés et larges d'une coloration bleue foncée.

Les yeux, à part la coloration rouge sombre des conjonctives, ne présentent rien de particulier.

La langue est blanche, très chargée ; la dentition en mauvais état : les dents sont irrégulières, petites en général, en grande partie atteintes de carie.

Le pharynx, ainsi que les muqueuses de la gorge sont très cyanosés ; il n'existe pas d'hypertrophie des amygdales. Le corps thyroïde est normal.

Le thorax montre une forte asymétrie, due en partie à la présence de la cypho-scoliose ; en arrière une voussure de l'hémithorax gauche, et une rétraction du côté opposé. Plus intéressantes sont les déformations de la face antérieure : à gauche un affaissement, de la largeur de la paume de la main, occupe la région située entre le bord du sternum et la ligne mamelonnaire au niveau des 2e, 3e et 4e espaces intercostaux. Sous le mamelon gauche il existe une déformation analogue, un peu moins marquée. A droite, la cage thoracique, quoique peu développée, est normale.

Les poumons ont leur limite inférieure à la hauteur de la 10e vertèbre dorsale. A la percussion, légère submatité du sommet droit (fosse sus-épineuse), et submatité des deux bases sur une hauteur de trois ou quatre travers de doigts. En avant, sonorité pulmonaire normale. Les vibrations vocales sont légèrement augmentées dans la fosse sus-épineuse droite : à l'auscultation, le sommet droit est soufflant, l'expiration prolongée sous la clavicule et dans la fosse sus-épineuse ; on n'entend pas de râles, même après les efforts de toux. Par contre, aux deux bases, une forte stase pulmonaire, se traduisant par de nombreux râles humides fins à l'inspiration.

Cœur. — A l'inspection, aucune zone de battement à la région précordiale : le choc de la pointe n'est pas visible, mais faiblement perçu à la palpation dans le 5e espace intercostal gauche, un peu en dedans de la ligne mamelonnaire, sans caractère particulier ; lorsqu'on fait incliner le malade sur le côté gauche, la pointe se déplace en dehors de quelques centimètres, devient un peu mieux perceptible, mais on ne sent aucun frémissement. Dans le 3e espace intercostal gauche, un peu en dehors du sternum il existe une zone de battements, un peu plus accentués qu'à la pointe, mais également pas le moindre frémissement. On ne sent pas non plus de battements aortiques sus-sternaux, pas de pulsations épigastriques.

L'aire de matité cardiaque est normale : le bord droit du cœur, en particulier, ne paraît pas dépasser le sternum.

Auscultation : à la pointe on entend un très léger souffle systolique, à timbre doux, ne se propageant pas vers l'aisselle ; le deuxième bruit est normal : il s'agit certainement d'un souffle de propagation. En effet l'auscultation de la base du cœur, permet d'entendre un souffle beaucoup plus intense qu'à la pointe, dont le maximum se trouve dans le deuxième espace intercostal gauche à 2 ou 3 cm. de bord sternal. Il se propage nettement en haut et en dehors jusqu'à la clavicule gauche, en s'atténuant progressivement à mesure qu'on s'éloigne du foyer pulmonaire. Très faible propagation dans le dos. Il est franchement holosystolique, son timbre est rude, sans caractère piaulant. En déplaçant le stéthoscope du foyer pulmonaire vers la région apexienne, on continue à entendre très nettement le souffle systolique quoique légèrement atténué. En même temps on constate que ses caractères se modifient ; alors que dans le deuxième espace intercostal son timbre était rude et écla-

tant, à la région méso-cardiaque, au contraire, le bruit devient doux, plus soufflant et en même temps plus bref qu'à la base. Il existe en somme deux foyers de souffle : le premier dans le deuxième espace intercostal gauche ; le deuxième sur le sternum au niveau du quatrième espace intercostal ; ils sont tous deux systoliques mais de timbres différents. Enfin, au foyer aortique, le souffle est légèrement perceptible mais très atténué. Le deuxième bruit du cœur est partout normal.

L'auscultation des vaisseaux du cou est négative : le souffle ne s'y propage pas.

Le pouls est petit, régulier, égal ; bat à 85.

La tension artérielle de 105-85 mm. de mercure.

L'abdomen est souple : il n'existe ni météorisme, ni ballonnement. La musculature de la paroi est faible, on constate une pointe de hernie inguinale à droite.

Le foie est un peu augmenté de volume ; son bord inférieur dépasse le rebord costal de deux travers de doigts : il est indolore à la palpation. La rate est normale, non perceptible à la main.

Du côté du système nerveux on ne trouve rien de particulier : les pupilles sont égales, rondes ; les réactions à la lumière et à l'accommodation vives, égales des deux côtés.

Les réflexes tendineux et cutanés sont vifs, égaux à droite et à gauche. Les cutanés plantaires se font en flexion.

Les urines ont un poids spécifique de 1017, une réaction acide, contiennent des traces d'albumine, pas de sucre.

Le dépôt urinaire, obtenu par centrifugation, montre quelques leucocytes et cellules épithéliales, mais pas de cylindres.

A l'examen du sang on trouve une polyglobulie de 8.820.000. La quantité d'hémoglobine est de 100%, la valeur globulaire de 0,5. Leucocytes 10.800.

ÉTUDE DES SYMPTOMES

Ces deux cas présentent donc, comme on le voit, un ensemble de symptômes tout à fait analogues et qui font immédiatement songer à une affection congénitale du cœur. L'un et l'autre ont une évolution clinique semblable, avec un début remontant aux premiers jours de l'existence et survenant sans cause apparente.

Symptômes fonctionnels. La cyanose. — Un signe fonctionnel force avant tout l'attention : c'est la cyanose : les deux sujets sont atteints de maladie bleue, de « *morbus cœrulens* » des anciens auteurs. Ce symptôme fondamental, va nous donner une première indication très précieuse sur le diagnostic: mais pour cela il est nécessaire d'en éclaircir le mécanisme. On a en effet beaucoup discuté sur l'origine de la cyanose dans les cardiopathies congénitales ; deux théories se trouvent en opposition : la plus ancienne, celle de Sénac invoque le mélange du sang artériel et du sang veineux, la seconde, défendue par Durozier, Bouillaud, Potain, admet que la cyanose est un simple phénomène de stase, qui peut se rencontrer dans n'importe quelle affection cardiaque. Mais dans le cas particulier, en présence de cette cyanose, remontant à l'enfance, persistant en dehors de tout état asystolique, et en l'absence d'affection pulmonaire, la première théorie seule est de mise. L'état cyanotique est dû, dans les deux cas, à un mélange des sangs ou plus exactement à un écoulement du sang veineux dans le sang artériel. Si le contraire avait lieu, il est évident qu'aucune cyanose ne serait possible. Or, pour expliquer ce passage du sang veineux dans le sang artériel, deux conditions sont nécessaires et suffisantes : 1° une communication entre les deux cœurs, et 2° l'existence dans le ventricule droit d'une pression plus forte que dans le ventricule gauche.

En possession de cette notion, le diagnostic devra s'orienter vers une perforation des cloisons inter-auriculaire ou inter-ventriculaire. En outre l'existence de cette cyanose, datant de l'enfance et allant en augmentant avec les années, doit éveiller l'idée de lésions cardiaques associées. On sait, en effet que les malformations isolées du cœur, à part de très rares exceptions, ne s'accompagnent pas de cyanose. Nous voulons parler en particulier de celles qu'on rencontre le plus fréquemment à l'état pur : le rétrécissement de l'artère pulmonaire, la maladie de Roger ou perforation de la cloison inter-ventriculaire, et enfin l'inocclusion du trou de Botal. Il est aisé de comprendre que tant que ces lésions sont isolées, et toutes choses restant égale par ailleurs, la cyanose est impossible du fait que le sang veineux ne peut pas pénétrer dans le sang artériel. Pour le rétrécissement de l'artère pulmonaire, la chose est normale puisqu'il n'existe aucune communication entre les deux cœurs. Dans les deux autres malformations, cette communication existe bien, mais la force de contraction du cœur gauche, l'emportant de beaucoup sur celle du cœur droit, le courant sanguin s'établira de gauche à droite, du sang rouge vers le sang noir, et il ne se produira pas de cyanose. C'est l'opinion de Roger lui-même qui n'admet la possibilité de la cyanose, que lorsque, à la perforation de la cloison, s'ajoute un rétrécissement de l'artère pulmonaire : « Si cette dernière lésion manque, dit-il, il n'y a pas de maladie bleue, ainsi que le prouvent mes observations ».

Cependant, malgré la grande valeur du symptôme cyanose, il ne faut pas être trop exclusif et se garder d'affirmer un diagnostic sur le seul fait de son existence. En effet de nombreuses causes peuvent intervenir, à côté du mélange des sangs, sinon pour la provoquer, du moins pour l'augmenter dans des proportions notables. Ce sont en particulier, toutes les affections pulmonaires qui diminuent le champ de l'hématose, la tuberculose notamment, les compressions des voies aériennes supérieures, certaines affections médiastinales, etc. Il est enfin un dernier facteur producteur de cyanose : c'est l'asystolie qui, même au cours des cardiopathies acquises, détermine souvent une coloration bleue très foncée de la peau et des muqueuses. Dans ces cas, la cyanose est due manifestement à des troubles de l'hématose et à des phénomènes de stase périphérique, entraînant de la congestion passive des tissus et s'accom-

pagnant toujours d'œdème. Cet état est très différent de la cyanose congénitale et devra en être soigneusement distingué. En présence de chaque cas en particulier, on s'efforcera donc toujours d'éclaircir l'origine de la cyanose, qu'on ne pourra considérer comme pathognomonique du mélange des sangs que lorsqu'elle existe en dehors de tout état asystolique.

A côté de la cyanose, et également sous la dépendance du mélange des sangs, deux symptômes importants se rencontrent chez nos malades : les doigts hippocratiques et la polyglobulie.

Doigts hippocratiques. — La déformation des doigts en « baguettes de tambour » n'est pas un signe exclusif des affections cardiaques : on sait en effet qu'on le rencontre fréquemment dans les maladies pulmonaires chroniques, comme la phtisie à évolution lente : mais il est tout particulièrement prononcé et constant dans les cas de dilatations bronchiques congénitales.

La pathogénie de cette déformation des doigts et des orteils reste assez obscure ; mais un fait est certain, c'est que le tissu osseux ne participe nullement à l'élargissement des extrémités digitales : seuls les tissus mous sont en cause. Suivant l'hypothèse du professeur Bard les doigts hippocratiques seraient dus à des troubles trophiques et vaso-moteurs, ayant une origine commune avec la cyanose : le mélange des sangs, que celui-ci se fasse du niveau du cœur ou dans les poumons, comme le fait se produit dans les cas de dilatations bronchiques. Dans la bronchectasie, les vaisseaux pulmonaires, artériels et veineux, participent à la déformation des bronches et se dilatent comme elles. D'où la possibilité d'une large pénétration du sang veineux dans le sang artériel au niveau de capillaires pulmonaires dilatés et communiquant à plein canal.

Quoique les doigts hippocratiques ne soient pas absolument constants chez les sujets cyanosés, comme c'est le cas, par exemple chez notre première malade ; il n'en reste pas moins vrai qu'on doit les considérer comme un symptôme important du mélange des sangs.

La Polyglobulie. — Ce phénomène, qui est très prononcé chez nos deux malades, puisque le nombre des globules rouges est plus que doublé, marche également de pair avec la cyanose. Il n'est pas, comme on le croyait, la conséquence d'une simple stase périphérique ;

on a constaté, en effet, que l'augmentation des hématies portait sur toute la masse sanguine et qu'on la retrouvait aussi bien dans le sang veineux que dans le sang artériel. Il représente un acte de défense de l'organisme cherchant à suppléer à l'insuffisance de l'hématose, par l'augmentation du nombre d'hématies, vecteurs d'oxygène.

On voit donc toute l'importance que présente l'étude de ces trois symytômes extra-cardiaques dans l'orientation du diagnostic. Le clinicien est quelquefois même obligé de s'en contenter lorsque les signes physiques font défaut, les lésions cardiaques congénitales demeurant, dans certains cas, absolument silencieuses. Il n'en est heureusement rien dans nos deux observations où les symptômes stéthoscopiques restent au premier plan du tableau clinique.

Symptômes physiques. — Le souffle systolique. — L'auscultation du cœur chez les deux malades montre en effet la présence d'un souffle systolique perceptible avec plus ou moins d'intensité sur toute la région précordiale, mais dont le maximum siège manifestement au foyer de l'artère pulmonaire le long du bord gauche du sternum dans le deuxième ou le troisième espace intercostal. Ses caractères sont d'être franchement holosystolique et de ne présenter qu'une intensité relativement faible : en dépit du frémissement qui existe dans le premier cas, son timbre reste doux, à peine un peu plus rude au foyer maximum. Sa propagation est très importante à étudier : alors que dans les directions transversales et inférieures il s'atténue rapidement, il se propage au contraire d'une façon remarquable vers la clavicule gauche, le long de l'artère pulmonaire. Enfin, dernière particularité, le souffle se perçoit dans le dos, le long du bord interne de l'omoplate. D'après ses caractères il ne peut subsister aucun doute sur la nature du souffle : son origine aortique ne peut pas être envisagée, car dans le deuxième espace intercostal droit, on l'entend à peine, et il n'a aucune tendance à se propager vers la droite.

Dans les deux cas, le diagnostic de rétrécissement de l'artère pulmonaire s'impose donc à l'esprit et ainsi s'affirme de plus en plus la notion de double lésion cardiaque : communication interventriculaire et sténose pulmonaire. Les symptômes d'auscultation, par leur discrétion même et leur peu d'intensité sont une preuve de plus en faveur de cette hypothèse. Il semble cependant, à pre-

mière vue, que les deux lésions, déterminant l'une et l'autre un souffle systolique quand elles sont séparées, devraient, étant réunies, créer un souffle d'une particulière intensité. Or il n'en est rien et le fait se comprend très bien d'après l'explication qu'en a fournie le professeur Bard : en présence d'une sténose pulmonaire pure, le ventricule droit hypertrophié lance à chaque systole sa masse sanguine en entier à travers le rétrécissement d'où la production d'une souffle rude, en jet de vapeur, s'accompagnant d'un frémissement violent. Dans la maladie de Roger, d'autre part, la prédominance fonctionnelle considérable du ventricule gauche sur le droit, crée un courant énergique et par suite un souffle bruyant, que l'on perçoit d'autant mieux qu'il prend naissance, en quelque sorte, sous l'oreille, dans le ventricule droit.

Toutes différentes sont les conditions de pression dans la maladie bleue : le sens du courant a lieu ici de droite à gauche, le ventricule droit s'étant hypertrophié en amont de l'obstacle pulmonaire. Mais, comme la perforation de la cloison ouvre une voie de dérivation latérale, chaque ondée sanguine lancée par le ventricule droit se sépare en deux courants, de faible intensité, qui peuvent rester complètement silencieux ou qui, en tous cas, ne donnent que des souffles légers. On comprend ainsi que dans la maladie bleue les signes stéthoscopiques restent discrets et font même quelquefois complètement défaut.

On voit donc que la communication inter-ventriculaire se traduit surtout par des signes fonctionnels : cyanose, doigts hippocratiques, polyglobulie ; alors que la sténose de l'artère pulmonaire fournit les signes physiques : souffle et frémissement. Ce sont là les symptômes cardinaux ; mais n'en existe-t-il pas d'autres, venant confirmer la présence de la double lésion ?

Propagation du souffle aux vaisseaux. — Quelques auteurs, M. Laubry, en particulier, ont décrit un symptôme auquel ils attachent une grande importance et qu'ils considèrent comme pathognomonique de la perforation ventriculaire : c'est la propagation du souffle aux gros vaisseaux du cou. Elle se produirait de la façon suivante : l'orifice de la cloison siégeant, dans la grande majorité des cas, sous les valvules aortiques, au niveau de l'espace membraneux, on admet que la veine liquide créée par la perforation vient, en quelque sorte, se briser contre les parois de l'aorte ; le souffle prend donc naissance

presque dans ce vaisseau, qui le recueille et le propage fort loin, jusque dans ses ramifications. Cette interprétation, basée sur de nombreuses observations cliniques vérifiées aux autopsies, est très séduisante : elle donne à ce symptôme vasculaire une grande importance au point de vue du diagnostic puisqu'il extériorise en en quelque sorte le souffle de la cloison inter-ventriculaire, qu'on n'entend pas au niveau du cœur.

Nous avons, chez nos deux malades, ausculté avec soin les vaisseaux du cou. Dans le premier cas seul, nous y avons constaté la propagation du souffle : il s'entendait nettement du côté gauche, un peu moins bien à droite. Mais comme d'autre part le souffle de la sténose pulmonaire était bruyant, et s'accompagnait d'un frémissement, on peut se demander si le symptôme décrit par M. Laubry, ne dépend pas en grande partie de l'intensité du souffle et si la propagation du souffle aux carotides ne se fait pas surtout par contiguité, par suite du contact intime de l'aorte et de l'artère pulmonaire.

Chez notre second malade, on trouve en effet un souffle léger sans frémissement et aucune propagation aux vaisseaux du cou. M. Laubry lui-même ajoute la remarque suivante : « Le signe précité n'est pas constant et ne saurait l'être. Soumis aux variations de pression dans les deux ventricules, il dépend indirectement de toutes les causes qui peuvent les bouleverser ». Quoi qu'il en soit, il fait défaut dans la grande majorité des cas de sténoses pulmonaires isolées et devra toujours, lorsqu'il existe, faire songer à une communication inter-ventriculaire surajoutée.

Le double souffle systolique. — On doit enfin rechercher si les deux lésions cardiaques ne pourraient pas se traduire par un double souffle dont chacun aurait un foyer autonome. Plusieurs auteurs ont, il est vrai, décrit deux souffles systoliques distincts à propagation différente.

Malheureusement, cette éventualité paraît, sinon complètement impossible, du moins très rare et n'a pas reçu la consécration de l'examen anatomique. Le fait s'explique aisément d'après la topographie des lésions : alors que le souffle pulmonaire éclate sous l'oreille dans une artère très superficielle, le souffle de la perforation, au contraire, se produit dans la profondeur du ventricule droit et échappe ainsi presque fatalement à l'auscultation.

Cependant chez notre second malade on a nettement l'impression d'entendre deux souffles distincts, l'un au foyer pulmonaire, l'autre au foyer ventriculaire. Ils se différencient par leurs caractères : le premier intense, légèrement rude, le second plus doux et plus soufflant. S'agit-il du seul bruit pulmonaire transmis avec une simple modification de son timbre, ou, au contraire, y a-t-il deux souffles ? Nous penchons plutôt en faveur de cette hypothèse, mais on ne saurait trancher la question avec certitude. Il est, en effet, téméraire d'affirmer l'existence de deux souffles en se basant sur une simple finesse d'auscultation, d'autant plus que dans les quelques rares cas, publiés dans la littérature, de double souffle manifeste, les autopsies ont toujours révélé des lésions différentes de celles que l'on espérait trouver, et expliqué l'origine des souffles par des malformations qu'on n'avait pas soupçonnées.

La voussure précordiale. — Il est un dernier symptôme qui mérite toute notre attention et qu'on trouve chez un de nos malades, c'est la voussure précordiale pulsatile notée chez la jeune R... Quelle est la signification de cette déformation thoracique ? D'après sa localisation à la partie supérieure du bord gauche du cœur, et d'après le synchronisme de ses battements avec ceux de la pointe, il s'agit certainement de l'infundibulum de l'artère pulmonaire considérablement dilaté, et entrant de ce fait en rapport immédiat avec la paroi thoracique. C'est un symptôme de plus en faveur de la sténose pulmonaire qui, comme on le sait, s'accompagne presque toujours d'une dilatation du vaisseau en amont, et quelquefois en aval du rétrécissement. Ce dernier fait, très curieux est vraiment paradoxal et paraît difficile à expliquer : il est cependant confirmé par de nombreuses autopsies et doit être produit, plus par une altération de la paroi vasculaire, que par une simple action mécanique. On rencontre d'ailleurs des phénomènes analogues dans les sténoses du tube digestif, qui déterminent souvent des dilatations siégeant de part et d'autre de l'obstacle.

Siège de la sténose pulmonaire. — Quoi qu'il en soit, si on peut affirmer l'existence d'une dilatation de l'artère pulmonaire, il est beaucoup plus difficile de fixer le siège exact de la sténose ; celle-ci a comme lieu d'élection l'appareil valvulaire dont les différentes parties se soudent entre elles pour former une sorte d'entonnoir :

c'est le rétrécissement orificiel proprement dit. Mais il arrive souvent aussi que la sténose, respectant les valvules qui gardent toute leur souplesse, frappe l'infundibulum lui-même à l'intérieur du ventricule. Dans les deux cas, l'infundibulum peut subir une dilatation ce qui rend le diagnostic du siège du rétrécissement à peu près impossible. On a décrit cependant, comme symptômes propres au rétrécissement à siège bas situé, le déplacement du souffle vers la pointe du cœur, où il serait maximum, et son peu de tendance à la propagation le long de l'artère pulmonaire. Dans la sténose strictement orificielle, au contraire, le souffle s'entendrait mal à la pointe, serait typique au foyer pulmonaire et se propagerait nettement vers la clavicule, ce qui est bien le cas dans nos deux observations.

Par contre, chez notre second malade, on ne trouve pas de symptômes nets de dilatation de l'artère pulmonaire ; il n'existe aucune voussure précordiale, mais une simple zone de battements, d'ailleurs légers le long du bord gauche du sternum : l'aire de matité cardiaque paraît à peine modifiée. Pour expliquer ces anomalies, on pourrait invoquer une troisième forme de rétrécissement, que l'on rencontre quelquefois : c'est celle qui frappe l'infundibulum dans toute sa longueur et qui le transforme en un canal fibreux. Il est aisé de comprendre qu'en pareil cas aucune dilatation de l'infundibulum n'est possible, celui-ci étant virtuellement supprimé.

Voyons maintenant quels sont les renseignements fournis par l'examen radioscopique et par les différents tracés graphiques et électriques.

Examen radioscopique[1]). — Voici d'abord les symptômes radiologiques présentés par la jeune Anne R...

Très forte scoliose convexe vers la droite.

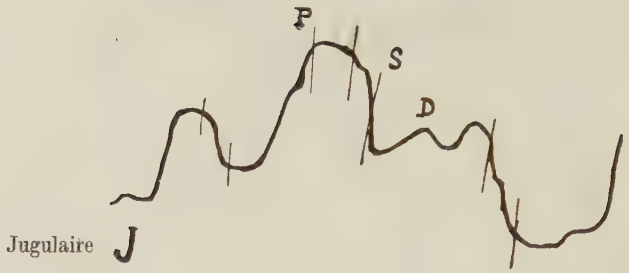
Poumons et diaphragme normaux.

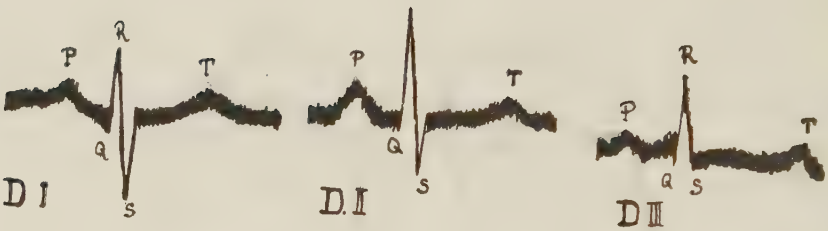
Cœur : ombre cardiaque fortement élargie vers la gauche où elle atteint presque la paroi latérale du thorax. Le contour droit

[1]) Les examens radioscopiques ont été pratiqués par le Dr. Schaaf, le distingué radiologiste du service, auquel nous exprimons nos plus vifs remerciements et à la haute compétence duquel nous sommes heureux de pouvoir adresser ici une juste hommage.

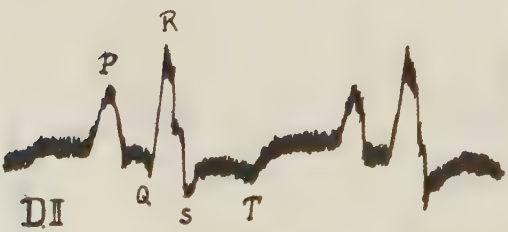
Fig. 1
Anne R... Radiographie du cœur en position frontale.

Fig. 2
René M... Radiographie du cœur.





René M... Electro-cardiogramme dans les trois dérivations.



Anne R... Electro-cardiogramme en dérivation II.

du cœur est exagérement développé et montre des battements différents dans sa partie supérieure et dans sa partie inférieure ; ceux de la partie supérieure (oreillette) précèdent un peu ceux de la partie inférieure qui correspond certainement au ventricule droit augmenté de volume. Saillie convexe, très marquée de l'arc moyen gauche dans sa partie supérieure (Dilatation de l'infundibulum de l'artère pulmonaire). Cette saillie s'accentue en position oblique antérieure droite, mais n'est pas animée de battements renforcés.

Chez le second malade, l'aspect radioscopique est moins typique. Voici l'interprétation du cliché pris en position frontale.

Poumons : Les ombres hilaires sont élargies et flous ; le dessin vasculaire diffusément augmenté dans tout le poumon ce qui lui donne un aspect voilé, surtout à gauche (stase pulmonaire très étendue).

Cœur : Agrandi vers la gauche et aussi un peu vers la droite. Contour gauche : Agrandissement du ventricule gauche mais surtout du ventricule droit qui relève la pointe. La région de l'oreillette gauche n'est pas trop marquée ; celle de l'arc pulmonaire n'est pas saillante. Contour droit du cœur un peu trop développé. Les battements du bord droit ne montrent qu'une légère amplitude et ne semblent pas être synchrones avec ceux du bord gauche (le ventricule droit ne paraît donc pas faire partie du contour droit du cœur).

L'ombre des vaisseaux est massive et un peu trop large dans les deux sens. Du côté gauche, le contour est presque rectiligne, sans qu'on arrive à limiter exactement l'ombre de la crosse aortique vers le bas (Anomalie de l'ombre vasculaire de nature indéterminée). Absence des signes radiologiques attribués à la persistance du canal artériel, à savoir, outre l'augmentation des cavités droites, la forte dilatation de l'arc vasculaire moyen, animé d'amples battements.

Comme on le voit, la radioscopie et la radiographie fournissent des renseignements très utiles pour le diagnostic. Dans les deux cas, on trouve d'abord une augmentation de volume du ventricule droit, se traduisant par un allongement du diamètre horizontal du cœur, et par un relèvement de la pointe qui se trouve éloignée du diaphragme par le ventricule droit hypertrophié. Celui-ci, de ce fait, apparaît visible, d'une part à la partie inférieure du contour

gauche de la silhouette cardiaque, et, d'autre part, à l'extrémité inférieure du bord droit, d'où on le distingue de l'oreillette par le défaut de synchronisme de leurs battements.

Ce premier signe confirme la prédominance fonctionnelle du ventricule droit qui s'est hypertrophié en amont de la sténose pulmonaire. Un second symptôme de cette malformation est fourni par la dilatation de l'infundibulum artériel, très visible dans le premier cas, et dont les battements systoliques permettent de le distinguer de l'oreillette gauche. Cette image radiologique particulière : augmentation de volume du ventricule droit et saillie de l'arc pulmonaire, est également celle que fournit la persistance du canal artériel. Mais celle-ci s'accompagne, en outre, d'une exagération manifeste de l'amplitude des battements de l'artère pulmonaire qui fait défaut chez nos deux malades. Par contre, radiologiquement, il n'existe pas de formule typique de l'association de la lésion pulmonaire avec la communication inter-ventriculaire. Toutefois MM. Vaquez et Bobdet ont décrit comme symptôme fréquent de la double lésion, outre l'image précédente, une augmentation secondaire du ventricule gauche, qui existe effectivement dans nos deux cas.

Enfin, l'aspect de l'ombre vasculaire de la base du cœur doit rester normal dans les cas de sténose pulmonaire avec communication inter-ventriculaire. Or, sur notre seconde radiographie on constate une anomalie des gros vaisseaux, se caractérisant par un élargissement de la silhouette vasculaire avec un aspect flou de la région correspondant à la partie terminale de la crosse aortique. S'agit-il d'un tronc artériel commun, d'une transposition des vaisseaux, d'une aorte naissant à cheval sur les deux ventricules? La radiographie ne peut fournir aucune preuve péremptoire à ce sujet et laisse forcément planer un doute sur la nature de l'anomalie.

Examen graphique. — Examinons enfin la physionomie des tracés mécaniques et électriques recueillis chez nos deux sujets :

Le pouls radial enregistré aux deux avant-bras ne fournit rien d'intéressant pour le diagnostic : la courbe est d'amplitude et de forme normales, ce qui est la règle en général. Par contre le pouls veineux inscrit en même temps que les battements de la carotide (les pulsations de la pointe trop faibles n'ayant pas pu être enregistrés) offre un aspect typique : l'onde présystolique P, qui, normalement, est à peine accusée est ici nettement prédominante sous forme d'une

large ondulation qui domine tout le phlébogramme. Comme le fait remarquer M. Laubry, sa pathogénie est complexe et « résulte à la fois d'une stase dans le système veineux qui favorise la transmission des ondes, d'une stase ventriculaire faisant obstacle à l'arrivée du flot venant de l'oreillette, dont la systole retentit davantage sur le contenu des veines, et enfin de l'énergie même de cette systole accrue en proportion des difficultés à surmonter et de l'hypertrophie qui en est la conséquence forcée ». Les ondes S et D sont normales.

Nous avons également enregistré, chez notre première malade, les pulsations de la voussure précordiale, perçues à la palpation. Elles se traduisent par de larges courbes nettement systoliques, ce qui précise leur origine infundibulaire, et offrent un aspect en plateaux qui traduit bien l'effort soutenu du ventricule droit luttant contre la sténose pulmonaire.

Quant aux électro-cardiogrammes pris dans les trois dérivations, ils confirment les données fournies par l'examen graphique, c'est-à-dire qu'ils mettent en évidence la prédominance fonctionnelle du cœur droit. Voici quels en sont les caractères : en dérivation I le soulèvement R est plus petit que l'accident S qui est exagéré. En D II, c'est l'inverse qui se produit : R augmente d'amplitude pendant que S diminue. Enfin en D III, R est très marqué alors qui S fait défaut. En somme, R augmente d'amplitude de D I à D III, et S diminue dans le même sens, ce qui caractérise la formule électrique des maladies du cœur droit.

Les variations des oscillations électriques, sont en rapport, comme l'a montré Einthoven lui-même, avec la direction de l'axe électrique du cœur : elles atteignent leur amplitude maxima quand la dérivation tend à devenir parallèle à cet axe. Or celui-ci étant déplacé, et devenant presque horizontal par suite de l'hypertrophie du cœur droit, on comprend que la courbe électrique, dans les trois dérivations, prenne un aspect typique, qui sera l'inverse de celui fourni par l'hypertrophie du cœur gauche.

L'aspect du soulèvement P offre également une particularité intéressante : en D II il présente une amplitude énorme qui est particulièrement nette dans notre deuxième électro-cardiogramme : il a une forme en clocher, atteignant presque la hauteur de R et traduisant vraisemblablement l'hypertrophie de l'oreillette et l'intensité de sa systole.

DIAGNOSTIC

D'après l'étude des différents symptômes que nous avons constatés, on remarque qu'aucun d'eux, pris isolément, ne permet d'affirmer un diagnostic ; mais leur ensemble et leur concordance parfaite fournit un faisceau de preuves qui entraîne la conviction et donne au diagnostic un caractère de quasi-certitude.

En premier lieu, l'origine congénitale des lésions cardiaques peut être affirmée sans contestation possible, en se basant sur l'apparition précoce de la cyanose, avant toute maladie infectieuse, et sur l'ensemble des symptômes fonctionnels remontant à la première enfance. Les commémoratifs et l'aspect général des deux malades ne laissent subsister aucun doute.

Diagnostic positif. — Chez notre première malade les symptômes sont très caractéristiques et tous tendent à prouver l'existence d'un rétrécissement de l'artère pulmonaire avec une communication inter-ventriculaire. Le diagnostic repose, d'une part sur les signes fonctionnels : cyanose et polyglobulie, d'autre part sur les signes physiques : agrandissement de l'aire de matité du cœur dans le sens transversal, souffle systolique, à maximum dans le deuxième espace intercostal gauche, s'accompagnant d'un frémissement et se propageant le long de l'artère pulmonaire, ainsi que dans les vaisseaux du cou. Voussure précordiale, indiquant une dilatation de l'infundibulum pulmonaire. Le diagnostic est confirmé par la radioscopie qui montre : une augmentation de volume du ventricule droit, une saillie de l'arc pulmonaire, et par les tracés qui enregistrent la prédominance fonctionnelle du cœur droit sur le gauche.

Pour le second malade, le même diagnostic s'impose. La symptomatologie fonctionnelle est particulièrement riche chez lui : on trouve en effet : 1° la triade symptomatique classique, cyanose intense, doigts hippocratiques, polyglobulie : 2° une série de signes accessoires : dyspnée d'effort, refroidissement des téguments, ten-

dance aux hémorragies (sous forme d'hémoptysies), crises nerveuses épileptiformes. Par contre les signes physiques sont plus discrets : le cœur est à peine augmenté de volume, n'a pas de battements anormaux, pas de frémissement : Cependant, à l'oreille, on trouve un souffle organique certain, à double foyer, l'un dans le deuxième espace intercostal gauche, l'autre à la région mésocardiaque. Sa propagation vers la clavicule est caractéristique : mais il n'y a pas de propagation aux vaisseaux. A la radiographie : augmentation de volume du ventricule droit (cœur en sabot). Pas de dilatation de l'infundibulum, mais un élargissement anormal de l'ombre vasculaire. Les tracés, comme dans le premier cas sont démonstratifs.

Diagnostic différentiel. — Au point de vue du diagnostic différentiel on peut éliminer d'abord toutes les cardiopathies congénitales ne s'accompagnant pas de cyanose, c'est-à-dire les lésions isolées : maladie de Roger, perforation d'un septum, affections aortiques, etc. Restent les affections cardiaques du type maladie bleue ; parmi celle-ci on peut écarter une série de malformations, véritables monstruosités, en général incompatibles avec une survie prolongée, telles que les absences complètes d'une cloison, donnant un cœur de type embryonnaire à deux ou trois cavités, les atrésies d'un des gros vaisseaux, ou leur transposition, qui entraînent toute une série de lésions secondaires, bouleversant complètement la circulation intracardiaque, et rendant tout diagnostic impossible. Une autre malformation, d'ailleurs rare, cadrerait mieux avec les symptômes observés chez nos malades ; c'est l'atrésie tricuspidienne, avec communication inter-auriculaire, s'accompagnant toujours d'une forte cyanose et souvent d'un souffle systolique au foyer de l'artère pulmonaire. Le diagnostic de cette affection se base sur l'atrophie du ventricule droit, contrastant avec une énorme augmentation de volume de l'oreillette, et sur l'hypertrophie du ventricule gauche, symptômes qui font défaut chez nos malades.

Mais il est un point beaucoup plus intéressant dans la question du diagnostic différentiel, c'est de rechercher les malformations surajoutées qui pourraient venir compliquer la double lésion que nous avons diagnostiquée. Ces cas sont assez fréquents, mais leur diagnostic reste toujours délicat, les symptômes de rétrécissement de l'artère pulmonaire demeurant au premier plan du tableau clinique et masquant plus ou moins tous les autres.

En premier lieu se pose le problème de la persistance du canal artériel, affection qui se combine quelquefois avec le rétrécissement pulmonaire. Dans les cas de perméabilité du canal de Botal on trouve en général le syndrome suivant : souffle systolique prolongé, souvent systolo-diastolique, s'accompagnant quelquefois d'un frémissement au deuxième espace intercostal gauche, distension très marquée de l'arc pulmonaire, animé de battements de grande amplitude, inégalité des pouls, en particulier, affaiblissement du pouls radial gauche.

Ces symptômes prêtent évidemment à confusion avec ceux observés chez nos malades. Nous croyons cependant pouvoir écarter le diagnostic de persistance du canal artériel, en nous basant sur les constatations suivantes : le souffle entendu chez nos sujets est exactement systolique, n'a aucune tendance à se prolonger pendant le petit silence : il n'existe pas de souffle diastolique, le deuxième bruit du cœur est normal. Cliniquement et radiologiquement, l'arc pulmonaire est bien dilaté dans le premier cas, mais il ne montre pas d'expansion systolique anormale. Le pouls radial est égal des deux côtés, la tension artérielle est la même à droite et à gauche, aux membres supérieurs et inférieurs. Notons enfin que la persistance du conduit de Botal, dûment constatée à l'autopsie, reste une rareté, et que la grande majorité des cas publiés dans la littérature, par les auteurs allemands en particulier, et d'ailleurs non vérifiés anatomiquement, repose le plus souvent sur des erreurs de diagnostic.

On peut également envisager la possibilité d'une communication inter-auriculaire par perméabilité du trou de Botal, ou par arrêt de développement de la cloison. Malheureusement, même à l'état isolé, cette malformation reste la plupart du temps absolument silencieuse, aucune circulation sanguine ne se faisant à travers la perforation. Ce n'est qu'à la suite d'une rupture d'équilibre entre les deux cœurs, amenant une prédominance fonctionnelle du cœur droit, que la cyanose peut apparaître, en même temps qu'un léger souffle présystolique. Mais quand la communication interauriculaire n'est qu'une lésion accessoire, ses symptômes demeurent complètement masqués.

Il est enfin un dernier groupe de malformations sur lequel doit se porter l'attention, c'est celui qui intéresse les vaisseaux de la base du cœur, et qui modifie leur situation respective. L'anomalie

la plus accentuée est représentée par la transposition complète des deux vaisseaux, avec inversion de leur origine, l'aorte naissant du ventricule droit, et l'artère pulmonaire du ventricule gauche. Ce phénomène est très rare et constitue plutôt une curiosité tératologique, que le clinicien n'a guère l'occasion d'observer chez des adultes.

La persistance d'un tronc artériel unique, commun aux deux vaisseaux, est d'observation plus fréquente et permet quelquefois une survie prolongée, malgré les bouleversements qu'elle détermine dans la circulation. Ses symptômes pathognomoniques sont, outre une très forte cyanose, un élargissement considérable de l'ombre vasculaire du cœur, le tronc artériel étant plus volumineux que l'aorte, et une hypertrophie du ventricule qui donne naissance au vaisseau unique. Aucun des symptômes notés dans nos deux observations ne permet de soupçonner cette malformation.

Mais l'anomalie la plus fréquemment associée à la communication inter-ventriculaire, est le déplacement, vers la droite, de l'aorte qui se trouve ainsi à cheval au-dessus de l'échancrure de la cloison ; elle reçoit donc du sang des deux ventricules. Cette déviation de l'aorte se voit très souvent aux autopsies des sujets atteints de maladie bleue : elle fait partie de la tétralogie anatomo-pathologique, décrite par Fallot, dont les trois autres termes sont: le rétrécissement de l'artère pulmonaire, la communication inter-ventriculaire et l'hypertrophie du ventricule droit. Malheureusement, on ne connaît actuellement aucun moyen d'en affirmer l'existence ; c'est à peine si on peut la soupçonner, d'après l'intensité de la cyanose et des signes fonctionnels ; la radiographie reste, elle aussi incapable de la déceler. Il est cependant logique de supposer que cette disposition vicieuse de l'aorte doit se traduire par un aspect anormal de l'ombre vasculaire du cœur, tel qu'on le constate, par exemple, sur notre second cliché. Ce n'est là qu'une simple hypothèse que seule l'autopsie pourrait vérifier.

L'absence de l'examen anatomique constitue évidemment le point faible de nos deux observations. Aussi avons-nous jugé utile de choisir dans la littérature quelques exemples de lésions congénitales du cœur, dont la symptomatologie se rapprochait autant que possible de celle observée chez nos deux malades, et dont les diagnostics étaient confirmés par les nécropsies.

OBSERVATIONS AVEC AUTOPSIES

1re OBSERVATION

Voici un premier cas publié dans la thèse de Debely: Sujet de 19 ans, présentant depuis l'enfance des palpitations cardiaques, de la cyanose et des doigts hippocratiques.

L'examen du cœur montre un souffle systolique rude dont le maximum siège à gauche du sternum. Il se propage vers la clavicule gauche, dans les artères du cou et jusque dans les fémorales. Mort à la suite de phtisie pulmonaire.

A l'autopsie le cœur est de volume normal. L'artère pulmonaire présente un rétrécissement valvulaire très marqué, par soudure des valvules, formant diaphragme. L'infundibulum est étroit, canaliculé.

Les parois du ventricule gauche sont épaissies. La cloison interventriculaire perforée d'un orifice siègeant en avant et en haut sous l'aorte qui se trouve à cheval sur les deux ventricules.

2e OBSERVATION — (Scheele. Deutsche med. Wochenschr. 1888).

Jeune fille de 15 ans ; a toujours été essoufflée, présente depuis son enfance de la cyanose et du refroidissement des extrémités. A l'examen somatique on constate les symptômes suivants :

Faiblesse de constitution, état infantile. Forte cyanose, extrémités froides, doigts hippocratiques.

Cœur. La pointe bat dans le cinquième espace intercostal gauche: pas de frémissement. A la percussion la matité cardiaque est augmentée et dépasse le bord sternal de 3 cm. Les bruits sont normaux à la pointe. Il existé un souffle systolique léger au foyer aortique atteignant son maximum dans le premier espace intercostal gauche près de l'articulation sterno-claviculaire. Le deuxième bruit est accentué, sans souffle.

Le souffle de l'artère pulmonaire se propage dans les deux carotides surtout dans la gauche, mais pas dans les artères des membres.

Le foie et la rate sont augmentés de volume. L'auteur porte le diagnostic de rétrécissement de l'artère pulmonaire avec ouverture de la cloison inter-ventriculaire, diagnostic confirmé à l'autopsie. Mort soudaine à la suite de convulsions.

L'autopsie montre une forte hypertrophie des cavités droites (parois du ventricule 20 mm. d'épaisseur, de l'oreillette 4 mm. contre 18 et 2 mm. du côté gauche); un rétrécissement valvulaire serré de l'artère pulmonaire laissant à peine passer un petit crayon, une perforation inter-ventriculaire de la largeur de l'index. L'aorte est normale ; le canal artériel et le trou de Botal fermés.

3e OBSERVATION. (Krehl, Deut. arch. f. Klin. Med. 1889).

Homme de 23 ans. Pas de maladie de cœur chez les ascendants. Depuis l'enfance le malade tousse fréquemment et présente de la dyspnée d'effort qui va en augmentant avec les années; cyanose de la face.

Examen somatique. — Constitution robuste, bon état de nutrition. Couleur bleue foncée des lèvres, du nez, des oreilles et des extrémités. Doigts hippocratiques.

Cœur. — Choc de la pointe: cinquième espace intercostal gauche sur la ligne mamelonnaire. A la pointe et le long du bord sternal gauche on entend un souffle systolique rude, dont le maximum siège au niveau de l'artère pulmonaire dans le deuxième espace intercostal gauche. Les autres bruits du cœur sont normaux. Un an plus tard, les symptômes fonctionnels ont augmenté: le souffle systolique a son maximum dans les troisième et quatrième espaces intercostaux à gauche du sternum. L'auteur note une augmentation de volume du cœur droit. Polyglobulie de 8.104.000. Présence d'albumine et de quelques cylindres hyalins dans les urines.

Le malade meurt d'une hémoptysie au cours d'une tuberculose pulmonaire.

Autopsie. — Hypertrophie du ventricule droit qui est plus volumineux que le gauche. Rien de particulier à l'oreillette droite. Perforation de la cloison inter-ventriculaire au niveau de la *pars membranacea*, par laquelle on pénètre du ventricule droit dans l'aorte et le ventricule gauche. Pas de modification de l'aorte dont la situation est normale.

Rétrécissement annulaire de l'artère pulmonaire, au niveau des valvules, avec végétations endocarditiques (vrais emblablement surajoutées à la lésion congénitale). Au delà du rétrécissement, diminution de calibre du vaisseau, dont les parois très amincies ressemblent à celles d'une veine.

4e OBSERVATION. (Stark. Kinderheilkunde 1900).

Hélène B... présente de la cyanose depuis son enfance. Sa mère est restée en bonne santé pendant la grossesse. L'accouchement a été normal. Dès la naissance un médecin aurait diagnostiqué une affection cardiaque. Le développement de l'enfant s'est poursuivi sans incident, elle n'a jamais eu de maladie grave, n'a pas de tendance aux hémorragies. Cependant elle éprouve de la difficulté à

courir et à monter des escaliers. Elle va à l'école à l'âge ordinaire, se montre intelligente et d'esprit éveillé.

Examen somatique. — Fillette de 14 ans, un peu chétive ne mesurant que 1 m. 40. Forte cyanose de la peau et des muqueuses même au repos. Doigts hippocratiques très accusés.

Cœur. — Choc de la pointe nettement visible et palpable dans cinquième espace intercostal gauche à 1 cm. en dedans de la ligne mamelonnaire. Pulsations épigastriques, pas de frémissement. La matité absolue du cœur atteint le milieu du troisième espace intercostal gauche et le bord droit du sternum. A l'auscultation de la pointe on entend les deux bruits le premier suivi d'un léger souffle. Au niveau de l'artère pulmonaire, très fort souffle systolique qu'on entend également plus faible à l'aorte. Affaiblissement du deuxième bruit pulmonaire. Le souffle systolique paraît avoir deux foyers d'intensité maxima: le premier dans le deuxième espace intercostal gauche, le deuxième à la hauteur de l'articulation sterno-costale de la quatrième côte gauche. Le souffle est moins intense dans le troisième espace intercostal gauche. (L'auteur se demande s'il s'agit de deux souffles différents.)

Dans les carotides, surtout dans la droite, on perçoit le souffle systolique et le deuxième bruit du cœur.

Le pouls régulier, plein et fort, bat à 80.

Le foie dépasse le rebord costal de trois travers de doigts, la rate est légèrement augmentée de volume.

Les autres organes sont normaux.

Deux mois avant sa mort la malade est prise d'une série de frissons, suivis d'une élévation de température à 40°, avec vomissements et diarrhée (affection attribuée à des embolies au cours d'une endocardite). L'état s'aggrave progressivement, la malade s'affaiblit et meurt après avoir présenté, dans les derniers jours un léger souffle diastolique dans les troisième et quatrième espaces intercostaux gauches.

Autopsie partielle. (Le cœur seul a été examiné). — Il est augmenté de volume, le miocarde est normal. Pas de traces d'endocardite. Hypertrophie de l'oreillette et du ventricule droit. Les parois du ventricule droit sont aussi épaisses que celles du ventricule gauche, qui est un peu plus petit que le droit.

Forte sténose infundibulaire de l'artère pulmonaire. Intégrité de ses valvules ainsi que de celles des autres orifices du cœur. A la partie postérieure du septum antérieur, sous l'aorte, communication inter-ventriculaire, de forme arrondie, de la largeur d'un doigt.

L'étude de ces quelques observations montre qu'il y a entre elles une grande analogie, tant au point de vue du tableau clinique qu'au point de vue des lésions anatomiques. Les quatre malades sont manifestement atteints de maladie bleue, par conséquent de cardiopathie congénitale. Les symptômes fonctionnels sont iden-

tiques : la cyanose, les doigts hippocratiques, la dyspnée d'effort, indiquent la présence de lésions complexes. Les signes physiques viennent préciser le diagnostic : la pointe du cœur bat à sa place normale, l'aire de matité cardiaque est légèrement augmentée, aux dépend du cœur droit surtout. Il n'existe pas de frémissement, mais un souffle systolique intense, dont le foyer principal, quoique de siège un peu variable, se trouve toujours à la base du cœur, le long du bord gauche du sternum. Il se propage dans la direction de l'artère pulmonaire et, dans trois cas sur quatre, on constate également une propagation aux vaisseaux du cou. (Dans une des observations l'auscultation des vaisseaux paraît avoir été négligée.)

Le souffle systolique est toujours attribué par les auteurs au rétrécissement de l'artère pulmonaire ; la perforation de la cloison inter-ventriculaire semble être restée silencieuse, sauf peut-être dans un cas (quatrième observation), où il existait distinctement deux foyers de souffle, l'un haut situé dans le deuxième espace intercostal, l'autre plus bas sur le sternum ; pour ce dernier souffle se posait la question de son origine ventriculaire dont nous reparlerons dans un instant.

Examinons d'abord les résultats fournis par les autopsies. Dans les quatre cas, les lésions sont les mêmes : le volume du cœur en général n'est pas très augmenté ; on trouve cependant une hypertrophie du ventricule droit, dont l'épaisseur des parois atteint ou dépasse celle du ventricule gauche. Celui-ci est resté d'aspect et de forme normale. L'oreillette droite est également augmentée de volume, mais dans des proportions beaucoup moindres que le ventricule.

La communication inter-ventriculaire est typique et se présente sous la forme d'une échancrure d'un centimètre de diamètre environ. Son siège, identique dans les quatre cas, occupe le milieu de la base du septum inter-ventriculaire, au niveau de l'espace membraneux, ce qui est la règle. La cloison des ventricules est formée, comme on le sait, de deux parties distinctes : une portion inférieure musculeuse (*pars musculosa*) et une portion supérieure mince, très petite (*pars membranacea*). Cette portion de la cloison est dépourvue de fibres musculaires ; elle est formée, comme le dit Testut « par une simple lame de tissu conjonctif tapissée à droite, et à gauche par l'endocarde correspondant. Elle est située immédiatement

au-dessous des sigmoïdes aortiques, tantôt sous la valvule postérieure, tantôt, et le plus souvent, entre la valvule postérieure et la valvule droite ». La communication inter-ventriculaire se trouve la plupart du temps à la partie inférieure de la portion membraneuse de la cloison, au point où cette portion membraneuse vient s'unir à la portion musculeuse. C'est à ce niveau qu'elle existait vraisemblablement dans les quatre cas que nous avons rapportés.

Le rétrécissement de l'artère pulmonaire a été trouvé chaque fois avec une grande netteté : trois fois il était strictement orificiel, par coarctation des valvules ; une seule fois il frappait l'infundibulum laissant aux valvules sigmoïdes toute leur souplesse. C'est dans ce cas justement qu'existait un souffle systolique à double foyer dont l'un très bas situé, paraissait devoir être attribué à la perforation de la cloison inter-ventriculaire. Cette hypothèse nous semble la plus plausible ; mais il est impossible d'être absolument affirmatif, attendu que la sténose infundibulaire siégeant dans l'intérieur du ventricule droit, le souffle qu'elle détermine prend naissance dans cette cavité même à proximité immédiate de l'orifice de la cloison. Les deux foyers de souffle se trouvent donc pratiquement confondus, et même la pièce anatomique en main, nous ne croyons pas qu'on puisse fixer avec certitude l'origine du souffle que perçoit l'oreille. Cette question, d'ailleurs, offre surtout un intérêt théorique, et n'apporte aucun indice nouveau pour le diagnostic.

Mais ce qui donne, pour nous, toute leur valeur à ces quatre observations, c'est la similitude complète de leurs symptômes avec ceux que nous avons constatés chez nos malades. Elles contribuent à préciser notre diagnostic, et viennent en apporter, en quelque sorte la preuve anatomique. Elles sont destinées dans notre pensée à remplacer les autopsies qui, en matière d'affections congénitales du cœur, plus que partout en clinique, restent la base solide sur laquelle doivent s'appuyer toutes les observations.

CONCLUSIONS

Parmi toutes les cardiopathies congénitales s'accompagnant de cyanodermie l'association du rétrécissement de l'artère pulmonaire avec ouverture du septum inter-ventriculaire constitue un syndrome bien défini, auquel le clinicien devra toujours penser en présence d'une maladie bleue. C'est en effet cette entité morbide qui est de beaucoup la plus fréquente des lésions congénitales du cœur s'accompagnant de cyanose, en particulier chez l'adulte, en raison de sa grande tolérance.

Son diagnostic est non seulement possible, mais relativement facile et pourra toujours être posé d'une façon catégorique à condition d'avoir présentes à l'esprit les notions suivantes :

1° la présence de la cyanose, des doigts hippocratiques et de la polyglobulie doit toujours éveiller l'idée de malformations associées, seules conditions permettant la pénétration du sang veineux dans le sang artériel, cause de la cyanose ;

2° les deux malformations en question constituent, au point de vue de la symptomatologie, des lésions non pas simplement juxtaposées, mais «conjuguées», qui réagissent l'une sur l'autre pour atténuer leurs symptômes propres et créer ainsi un syndrome pathognomonique de la double lésion.

Le diagnostic positif se pose dans deux conditions différentes : ou bien les symptômes physiques et fonctionnels existent les uns et les autres et la double lésion est aisée à reconnaître par le simple examen clinique. C'est le cas le plus fréquent. Ou bien les signes physiques font défaut, les bruits du cœur restant normaux, ce qui ne saurait surprendre. Ce sont alors les symptômes fonctionnels seuls qui permettent de soupçonner le diagnostic, qui ne pourra

être affirmé qu'au moyen de l'examen radioscopique et des tracés graphiques et électriques. C'est l'éventualité de beaucoup la plus rare.

Enfin le diagnostic offre un intérêt non seulement théorique, mais pratique, car il permet de poser un pronostic, qui, en l'absence d'autres maladies, reste relativement favorable, la double lésion étant en général remarquablement bien tolérée par l'organisme et compatible avec une survie prolongée, non exempte même d'une certaine activité.